

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1892

THÈSE

N°

350

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 28 juillet 1892, à une heure

Par AZRIEL RAICHLINE

Né à Robrouisk (Russie), le 29 Septembre 1863

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE CLINIQUE

DE LA

SYRINGOMYÉLIE

SUR UN CAS DE SYRINGOMYÉLIE

AVEC

MANIFESTATIONS BULBAIRES

Président : M. CHARCOT, professeur.

*Juges : MM. PROUST, professeur.
BALLET, POIRIER, agrégés.*

IMPRIMERIE DES THÈSES

de la

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

OLLIER-HENRY,

11 ET 13, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE,

PARIS

1892



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554021_0045

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1892

THÈSE

N°

350

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 28 juillet 1892, à une heure

Par AZRIEL RAICHLINE

Né à Robrouisk (Russie), le 29 Septembre 1863

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE CLINIQUE

DE LA

SYRINGOMYÉLIE

SUR UN CAS DE SYRINGOMYÉLIE

AVEC

MANIFESTATIONS BULBAIRES

Président : M. CHARCOT, professeur.

*Juges : MM. PROUST, professeur.
BALLET, POIRIER, agrégés.*

IMPRIMERIE DES THÈSES

de la

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

OLLIER-HENRY,

11 ET 13, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE,

PARIS

—
1892

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

Doyen.	M. BROUARDEL
Professeurs.	MM.
Anatomie.	FARABEUF.
Physiologie.	CH. RICHET.
Physique médicale.	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale.	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.	BAILLON.
Pathologie et thérapeutique générales.	BOUCHARD.
Pathologie médicale	{ DIEULAFOY.
Pathologie chirurgicale.	{ DEBOVE.
Anatomie pathologique.	LANNELONGUE.
Histologie	CORNIL.
Opérations et appareils.	MATHIAS DUVAL.
Pharmacologie	TILLAX.
Thérapeutique et matière médicale	POUCHET.
Hygiène	HAYEM.
Médecine légale	PROUST.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	BROUARDEL.
Pathologie comparée et expérimentale.	LABOULBÈNE.
	STRAUS.
	{ G. SÉE.
Clinique médicale	{ POTAIN.
	{ JACCOUD.
	{ PETER.
	GRANCHER.
Maladies des enfants.	BALL.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.	FOURNIER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	CHARCOT.
Clinique des maladies du système nerveux.	{ VERNEUIL.
	{ LE FORT.
Clinique chirurgicale.	{ DUPLAY.
	{ LE DENTU.
Clinique des maladies des voies urinaires	GUYON.
Clinique ophtalmologique.	PANAS.
Cliniques d'accouchements	{ TARNIER.
	{ PINARD.

Professeurs honoraires.

MM. SAPPEY, HARDY, PAJOT et REGNAULD.

Agrégés en exercice.

MM. BALLET.	MM. FAUCONNIER.	MM. NÉLATON.	MM. RIBEMONT-
BAR.	GILBERT.	NETTER.	DESSAIGNES
BLANCHARD	GLEYS.	POIRIER, chef	RICARD.
BRISSAUD.	HANOT.	des travaux	ROBIN (Albert
BRUN.	HUTINEL.	anatomiques	SCHWARTZ.
CAMPENON.	JALAGUIER.	QUENU.	SEGOND.
CHANTEMES-	KIRMISSON.	QUINQUAUD	TUFFIER.
SE.	LETUILLE.	RETTNER.	VILLEJEAN.
CHAUFFARD	MARIE.	REYNIER.	WEISS.
DEJERINE.	MAYGRIER.		

Secrétaire de la Faculté: M. Ch. PUPIN.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES CHERS PARENTS

A MON TRÈS HONORÉ MAÎTRE

MONSIEUR LE DOCTEUR F. RAYMOND

Professeur agrégé à la Faculté de Paris

Médecin des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'Honneur

A MES ANCIENS MAÎTRES DE LA FACULTÉ DE MOSCOU

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

ET VÉNÉRÉ MAÎTRE

MONSIEUR LE DOCTEUR CHARCOT

Professeur à la Faculté de Paris

Membre de l'Institut

Commandeur de la Légion d'Honneur

INTRODUCTION

La littérature de la syringomyélie s'est singulièrement enrichie dans le cours de ces trois dernières années. De nombreuses observations cliniques et d'importants travaux anatomopathologiques (1), publiés dans divers pays du monde ont largement contribué à élucider les principaux points de la symptomatologie et de la pathogénie de cette singulière affection, sur laquelle les savants professeurs allemands, Schultze et Kahler, ont les premiers attiré l'attention du monde médical, il y a six ou sept ans.

Mais si les formes typiques de la syringomyélie sont devenues d'un diagnostic relativement facile pour chaque médecin attentif (nous ne parlons ici que du côté clinique, lequel nous intéressera plus particulièrement dans ce travail),

(1) Il n'entre pas dans nos intentions de tracer l'historique de la question, lequel du reste est déjà très bien exposé dans les travaux antérieurs. Nous aurons du reste l'occasion dans le cours de ce travail de revenir sur plusieurs travaux relatifs à la syringomyélie. Pour le reste nous n'avons qu'à nous rapporter entre autres aux leçons de M. Charcot (*Leçons du mardi*. T. II. 1888-89 et *Clinique des maladies du système nerveux*. T. I 1892), à la Revue de Paul Blocq (*Gazette des Hôpitaux*, décembre 1889), à l'excellente thèse de M. Brühl (*Contribution à l'étude de la syringomyélie*. Paris. 1890) et aux deux importants mémoires de M. Roth, dont l'un est publié dans les *Arch. de neurologie*. T. XV et XVI, l'autre (en russe) dans le *Recueil des travaux neuropathologie et de psychiatrie dédié par ses élèves à M. le Prof. KOJEWNIKOW*. Moscou 1890.

il n'est pas moins vrai qu'il existe à côté de celles-ci des formes irrégulières, atypiques, qui peuvent bien embarrasser le clinicien, soit par l'absence d'un ou de plusieurs symptômes caractéristiques, soit par l'adjonction de phénomènes insolites venant compliquer le tableau habituel.

« Ces formes frustes et anormales n'ont pas encore leur histoire régulière », comme dit M. Charcot (1), et des observations ultérieures et bien poursuivies sont à ce point de vue du plus grand intérêt.

C'est pour cette raison que nous avons saisi avec empressement l'occasion de procéder à l'étude clinique d'un cas intéressant que nous avons eu la bonne fortune d'observer dans le service de notre cher maître, M. Raymond, qui avec une amabilité dont nous ne saurions trop le remercier, a bien voulu le mettre à notre disposition.

Nous allons l'exposer d'abord in extenso, nous discuterons ensuite et établirons le diagnostic et en dernier lieu nous tâcherons de faire ressortir les côtés intéressants de notre observation, relatifs à des particularités de son évolution et à l'interprétation des phénomènes cliniques, insistant tout particulièrement sur les manifestations bulbaires.

(1) *Charcot*, clinique etc T. E. 1892, p. 249.

Mais avant d'aborder le sujet de notre travail, c'est pour nous un agréable devoir d'adresser tous nos remerciements à ceux de nos maîtres de la Faculté de Paris, qui ont tant contribué à élargir nos connaissances médicales.

Et, tout d'abord nous prions Monsieur le Professeur Charcot d'agréer l'expression de notre vive reconnaissance, pour tout ce que nous lui devons. Nous n'oublierons jamais la libéralité avec laquelle il nous a ouvert son service, et la bienveillance qu'il nous a témoignée en maintes circonstances. C'est dans ses incomparables et savantes leçons, d'où sont sorties tant de découvertes de la plus haute valeur en neuropathologie, que nous avons complété pendant ces dernières années les notions que nous avions déjà sur cette branche spéciale et intéressante de la science médicale. Enfin il nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de notre thèse.

Nous sommes trop heureux de l'occasion qui nous est offerte de lui exprimer publiquement notre profonde gratitude.

Monsieur le Docteur Raymond, Professeur agrégé à la Faculté, nous a ouvert l'accès le plus large dans son service à Lariboisière, et c'est chez lui, que nous avons recueilli l'observation qui a servi de base à ce travail. Il n'a jamais cessé de nous témoigner la plus sympathique bienveillance. Qu'il veuille bien agréer ici l'hommage de nos sentiments respectueux et reconnaissants.

Pendant notre long séjour à Paris nous avons eu l'occasion de fréquenter différents hôpitaux, les laboratoires de pathologie et de bactériologie. Partout nous avons trouvé des maîtres savants, dévouée à la science dont ils font la gloire, et à la tâche qu'ils se sont donnée de la répandre parmi les élèves. Nous saisissons avec plaisir cette occasion de reconnaître l'admiration et la gratitude que nous ont inspirées tous ces vaillants représentants de la science française.

Enfin nous avons trouvé à la Salpêtrière des amis excellents, M. M. les Docteurs : Georges Guinon, ancien chef de clinique, avec lequel nous avons plusieurs fois travaillé en collaboration ; P. Blocq, chef des travaux anatomo-pathologiques ; J. Onanoff, notre compatriote, et Dutil, chef de clinique actuel. Ils nous ont maintes fois guidé dans nos études et constamment donné des preuves de leur amitié. Nous garderons toujours le meilleur souvenir de nos relations de bonne confraternité avec eux.

OBSERVATION (personnelle).

Atrophie musculaire progressive du type Duchenne-Aran. — Analgésie ethermoanesthésie de toute la moitié supérieure du corps. — Paresthésies. — Hyperesthésie de la tête avec douleurs fulgurantes. — Deux poussées aiguës avec troubles bulbaires consécutifs. — Nausées. Vomissements. — Hoquet. — Salivation. — Vertiges. — Troubles oculaires. Diplopie. Nystagmus. Ptosis. Retraction du globe oculaire avec myosis. — Paralysie laryngée et pharyngée. — Parésie faciale inférieure. — Debut tardif. — Rémissions. —

La nommée Tr... Alphonsine, 47 ans, domestique, est entrée à l'hôpital Lariboisière, — service de M. Raymond — le 10 juin 1892,

Antécédents héréditaires. Père, au dire de la malade, toujours bien portant avant sa dernière maladie, est mort à l'âge de 62 ans d'une apoplexie cérébrale après avoir souffert pendant trois ans d'une hémiplegie du côté droit.

Mère, morte à l'âge de 63 ans d'une maladie de cœur (hydropisie généralisée).

Cinq *frères*, dont le plus âgé à 55 ans, tous bien portants.
Pas de *sœurs*.

La malade ne connaît aucun cas de maladie nerveuse ou mentale parmi les nombreux collatéraux du côté paternel et maternel.

Antécédents personnels. La malade prétend avoir toujours joui d'une bonne santé. Elle ne se rappelle pas avoir fait des maladies dans son enfance.

A l'âge de 18 ans petite vérole à forme très légère. Jamais elle n'a souffert de migraines ni d'autres troubles nerveux.

Jusqu'à l'âge de 21 ans elle est restée chez ses parents, qui habitaient une petite commune dans la Haute-Marne.

Mariée à l'âge de 20 ans, elle a été obligée de quitter bientôt son mari à cause de la mauvaise conduite de celui-ci. Accouchée d'une fille (laquelle à l'heure actuelle a 27 ans et est toujours bien portante), elle est allée à Dijon, engagée comme nourrice. Un an après elle passa à Troyes, puis à Paris, où elle habite depuis 1868, occupant toujours des places de domestique. Les conditions matérielles de sa vie étaient assez satisfaisantes, et la malade ne s'est jamais plainte de surmenage, quoique toujours active et travaillant toute la journée. Comme conséquences de son métier, elle accusait souvent un léger oedème des pieds, qui disparaissait pendant la nuit, et des congestions de la face tantôt d'un côté, tantôt des deux (station devant le feu, brusques variations de la température). Epistasxis assez fréquents.

Réglée à l'âge de 14 ans. Les règles venaient toujours irrégulièrement.

gulièrement, manquaient souvent pendant deux ou trois mois, mais ne s'accompagnaient d'aucun phénomène morbide local ou général. Elles se sont complètement supprimées à la suite d'un accident traumatique qui lui était arrivé vers l'âge de 28 ans. C'était une chute qu'elle avait faite en descendant l'escalier de la cave. Elle s'est fortement contusionné le dos (la région lombaire), mais n'a pas perdu connaissance, s'est levée aussitôt et n'a pas gardé le lit. Elle souffre depuis cet accident d'une leucorrhée assez abondante, sans d'autres troubles du côté des organes pelviens.

Pas de syphilis ni d'alcoolisme.

Histoire de la maladie actuelle. La maladie actuelle a débuté il y a 3 ou 4 ans par une faiblesse dans la main gauche, survenue très lentement et progressivement, faiblesse qui lui rendait de plus en plus difficile de serrer les objets qu'elle manquait souvent de lâcher. En même temps ou peut-être encore avant la parésie, malade s'est aperçue de la diminution de la sensibilité thermique de cette main, la quelle ne distinguait plus avec la netteté habituelle les objets chauds ou froids. La main lui paraissait engourdie, elle est depuis restée le siège d'une sensation désagréable de fourmillement.

Du reste la santé générale était bonne, les forces et l'appétit n'ont pas diminué.

Il y a deux ans, au mois de Juillet 1890, se trouvant avec ses maîtres à Dieppe, la malade fut prise d'un accident aigu, dont voici d'après son récit l'exposé détaillé.

Après un déjeuner pris dans les conditions habituelles, elle ressentit une faiblesse générale et surtout un *mal au cœur* tellement pénible « comme quand le déjeuner ne veut pas passer », qu'elle dût s'aliter. Elle eut toutes les peines du monde à préparer et servir le dîner, et se recoucha immédiatement après. Elle dormit bien, se leva comme d'habitude, mais toute courbaturée, la tête lourde, chancelant comme une personne ivre, se sentant entraînée du côté gauche. Ce côté, et surtout l'épaule, était engourdi, lourd, « comme un poids énorme ».

Et le même malaise, le même « mal au cœur » que la veille. Croyant à une indigestion, dont elle pourrait se débarrasser par le vomissement, la malade mit deux doigts dans la bouche, mais au premier effort elle perdit connaissance et s'affaissa. On la ramassa cinq ou dix minutes après. Revenue à elle, elle ne se sentit point soulagée. La main gauche était « toute en fourmilles ». Elle resta quatre jours au lit, se plaignant surtout de douleurs dans la tête qu'elle ne pouvait guère tourner qu'en la saisissant doucement entre les mains et lui imprimant le mouvement voulu. Le sommeil était bon. Elle reprit son service au bout de quatre jours, mais la santé d'autrefois ne revint plus.

Deux choses l'incommodaient surtout : le *vertige continu* et la *diplopie*.

Elle se sentait constamment plus ou moins étourdie, surtout quand elle se trouvait dehors, au grand air. Il lui semblait qu'elle allait tourner (de gauche à droite) et perdre connaissance ; elle marchait d'un pas lent et vacillant, se tenait du côté des maisons, pour y trouver un point d'appui dans le

cas d'une chute imminente, et en sortant prenait toujours son adresse dans sa poche dans la crainte d'un évanouissement constamment redouté. Les premiers jours le vertige ne cessait pas même quand elle était au lit : au moindre mouvement de la tête ou changement de position, il lui semblait que son lit dansait, culbutait, « comme un bateau sur la mer ». Il n'y avait que quand elle restait immobile ou fermait les yeux qu'elle arrivait à faire disparaître cette sensation pénible de vertige. Avec cela jamais de bourdonnements dans les oreilles, ni de nausées. L'ouïe restait bonne, comme auparavant.

Aussitôt qu'elle voulait fixer un objet, les yeux louchaient en strabisme convergent (la malade se rendait parfaitement compte de ce mouvement des yeux), elle voyait double, deux images l'une à côté de l'autre, très rapprochées.

La diplopie ne disparaissait que quand le regard se portait en bas, et c'est pour cette raison que la malade marchait toujours les yeux baissés. Elle ne croit pas avoir eu la figure de travers.

Le vertige et la diplopie ont duré 2 ou 3 mois.

La diplopie a disparu la première, le vertige quelque temps après.

Immédiatement à la suite de son accès, la voix est devenue rauque, voilée, faible, par moments à peine perceptible. Cette difficulté de phonation persiste jusqu'à l'heure actuelle.

Elle accusait souvent des douleurs dans la nuque et la tête et des accès très pénibles de *hoquet*, qui la prenaient non seulement après les repas, mais aussi au milieu de la nuit, la réveil-

lant soudainement, et duraient parfois plus d'une demi-heure sans qu'elle pût s'en débarrasser par tous les moyens habituels.

Au mois de février de l'année passée, la malade s'est aperçue de l'amaigrissement de la main gauche : enfoncement des espaces interosseux, diminution du relief de l'éminence hypothénar.

Au début du mois de mai 1891 nouvel accès semblable à celui que nous venons de décrire, toutefois sans perte de connaissance.

Elle se réveilla un jour, à l'heure habituelle, avec une nausée très accusée et vomit abondamment. La faiblesse générale extrême et l'étourdissement la forcèrent de garder le lit. A midi nouvel accès de vomissement. Au bout de trois jours, voyant que son état ne s'améliorait pas, la malade quitta définitivement son service et alla se loger chez son frère, où elle resta 15 jours, passant la plupart de son temps couchée ou assise dans le fauteuil, ayant à peine les forces nécessaires pour faire une petite promenade dans la chambre ou s'occuper des travaux du ménage. Elle ressentait une faiblesse marquée entre les épaules et dans la nuque, la tête lui était lourde et se penchait en avant. Mais ce qui l'incommodait surtout, c'est une *salivation* très abondante qui la faisait cracher tout le temps et l'empêchait de dormir la nuit.

Dégoût des aliments, constipation, accès de hoquet.

Quinze jours après le début de tous ces derniers symptômes apparut une gêne notable de la déglutition qui rapidement

alla jusqu'à l'impossibilité complète d'avaler des aliments.

Cet état grave l'amena à l'hôpital Lariboisière, où elle fit son entrée le 21 mai 1891 dans le service de M. Raymond. Les huit premiers jours de son séjour à l'hôpital, la malade n'a presque rien mangé. En même temps la voix était fortement nasonnée, presque incompréhensible. Puis les symptômes s'amandèrent graduellement, et la malade quitta le service au mois de juillet de l'année passée, conservant toujours une certaine difficulté de la déglutition et de la phonation (1).

La malade passa l'hiver dernier chez son frère, à la campagne, jouissant d'une santé relativement satisfaisante. L'appétit était bon et les fonctions digestives s'effectuaient normalement. Elle marchait beaucoup sans trop se fatiguer. Seul l'affaiblissement de la main gauche allait en croissant, la faiblesse gagna bientôt la main droite, c'est ce qui décida la malade de rentrer encore une fois à l'hôpital, où elle se trouve sous notre observation jusqu'à l'heure actuelle.

Etat actuel, (le 12 juin 1892.)

Femme, assez intelligente, de taille moyenne, bien conformée, assez corpulente. La figure a peu d'expression, les traits presque immobiles, la mimique paresseuse. La colonne verté-

(1) Il est bien à regretter que l'observation de l'année dernière soit perdue et que nous n'ayons pu obtenir que des indications très sommaires et incertaines sur l'état de la malade à cette époque. Nous savons seulement qu'on a constaté une paralysie du voile du palais, que les troubles sensitifs étaient prononcés surtout ou peut-être exclusivement du côté gauche et qu'on a songé à l'hystérie à début apoplectiforme.

brale ne présente pas de déviation appréciable, la tête est légèrement portée en avant.

Plusieurs traces de brûlures sur le dos de la main gauche. Aucune trace de panaris. Pas d'œdème. Quelques petites varicosités aux membres inférieurs.

A) Examen de la motilité.

1° *Membre supérieur gauche.*

On constate un amaigrissement général de la paume de la main. L'éminence thénar est aplatie, l'oppositional est très atrophie. Légère excavation des espaces interosseux (1).

L'auriculaire et l'annulaire sont recourbés en crochet et ne peuvent être redressés, même passivement, à cause de la rétraction des fléchisseurs. Les autres doigts présentent aussi la tendance à la flexion (attitude de griffe cubitale), mais n'ont pas encore perdu leur faculté d'extension. Tous les mouvements du pouce sont possibles, mais très affaiblis. L'abduction et l'extension s'effectuent mieux que l'adduction, flexion et opposition.

La fonction des muscles propres du petit doigt est complètement abolie, seules les deux dernières phalanges peuvent encore se fléchir (m.m. fléchisseurs de l'avant-bras). L'abduc-

(1) S'il faut se rapporter aux souvenirs de la malade, c'est par le 1^{er} et le 2^{me} espaces interosseux qu'a débuté l'atrophie; puis l'éminence hypoposthénar s'est prise, et en dernier lieu l'éminence thénar.

tion et l'adduction des doigts (m.m. intérosseux) s'effectuent à peine ; l'adduction du petit doigt est impossible et ce dernier se trouve immobilisé dans l'abduction (éloigné de l'annulaire). La force dynamométrique de la main gauche est de 10.

Les muscles de l'avant-bras sont plus flasques que du côté opposé. Il y a une atrophie manifeste du côté des fléchisseurs. La circonférence de l'avant-bras et du bras mesurée à différentes hauteurs a donné une diminution de 1cm. de volume.

	Côté droit	Côté gauche
Au niveau du poignet	15	15
3 travers de doigts au dessus du poignet	15 1/2	15 1/2
3 travers de doigts au dessous du pli du coude	21 1/2	20 1/2
au niveau du pli coude	22 1/2	22 1/2
milieu du bras	25 1/2	24 1/2

Les mouvements de flexion des doigts sont beaucoup plus faibles qu'à droite. La flexion du poignet, ainsi que l'abduction et l'adduction le sont moins. La pronation est plus faible que la supination. Les extenseurs sont le moins affectés.

Les muscles du bras et de l'épaule fonctionnent assez bien ; cependant il existe toujours une différence appréciable en faveur du côté droit. La malade se rappelle avoir parfois éprouvé dans la main gauche des contractions brusques qui portaient les doigts à se rapprocher l'un de l'autre et à se fermer.

2° Membre supérieur droit.

La paume de la main présente une excavation profonde ; la peau qui la couvre est plus endurcie et comme accolée aux parties

soujacentes-particularités qui tiennent, sans doute, en partie à la profession. L'éminence thénar est légèrement atrophiée, le bord interne de la main est excavé, la peau qui le couvre présente quelques plis transversaux ou obliques. Les mouvements des muscles propres du petit doigt sont très affaiblis. Les interosseux fonctionnent faiblement, surtout le 4^{me}. Les muscles du pouce fonctionnent assez bien, quoique toujours au-dessous de la normale. Le dynamomètre marque 26. Cette parésie de la main date d'un an.

La force des muscles de l'avant-bras et du bras ne semble pas être affectée. On est cependant frappé par la flaccidité des m.m. biceps et triceps des deux côtés; la peau qui recouvre la face postéro-interne des bras est lâche, pendante, comme si les muscles subjacents auraient perdu de leur volume. Les omoplates ont gardé la position normale et symétrique, elles s'écartent également bien à l'élévation des bras, mais l'examen attentif fait découvrir un léger aplatissement de cette région des deux côtés.

Le relief du pectoral gauche est notablement diminué et la région souclaviculaire de ce côté plus enfoncée. L'adduction du bras est plus faible que du côté opposé.

3° Les mouvements de la *tête* s'exécutent plus ou moins bien. L'inclination et la rotation de la tête vers la gauche s'opèrent avec moins de force que vers la droite. L'extension de la tête et le renversement en arrière sont plus forts que la flexion.

Les trapèzes et surtout les sterno-cleido-mastoïdiens sont relativement peu développés. Les régions latérales du cou (en

dehors des trapèzes) sont plus creusées qu'à l'état normal, surtout du côté gauche.

4° *Face*. Il existe une légère asymétrie faciale. Le sillon nasolabial est plus prononcé à droite, qu'à gauche, la lèvre inférieure est manifestement tirée à droite, surtout quand la malade parle. La narine droite est plus dilatée et tirée en haut et en arrière. Quand on sollicite la malade à gonfler les joues également des deux côtés, on constate que la joue gauche se gonfle beaucoup plus que la joue droite. Tous les autres mouvements n'offrent pas de différence marquée entre les deux côtés.

Les mouvements du front et l'occlusion des yeux s'effectuent bien. La langue ne paraît ni atrophiée ni affaiblie dans les mouvements. La mastication se fait convenablement.

5° La colonne vertébrale présente une certaine raideur dans toute la région dorsale. Ce n'est que la partie lombaire qui jouit de la souplesse normale des mouvements.

6° La force motrice est bien conservée dans les membres inférieurs. La malade marche d'un pas court et un peu précipité. Elle monte et descend bien les escaliers et peut marcher longtemps sans trop se fatiguer. La station debout, les pieds rapprochés est un peu difficile, surtout quand on lui fait fermer les yeux ; on observe alors des oscillations manifestes du tronc. La malade ne peut pas se tenir sur un pied. Cependant elle marche bien les yeux fermés et n'a jamais hésité dans l'obscurité.

Tous les mouvements actifs du corps s'exécutent avec une précision normale et sans aucune hésitation ni incoordination.

Pas de tremblements ni au repos ni pendant les mouvements. Il n'en a jamais existé.

Réactions électriques des muscles.

Nous avons examiné à différentes reprises les muscles des membres supérieurs et de la tête. Voici le résultat de cet examen.

Les muscles de la main gauche ne répondent pas aux excitations indirectes (à travers les nerfs cubital et médian). L'excitabilité directe des muscles hypothénar, du III et IV interosseux et de l'abducteur du pouce est complètement abolie pour les deux courants (faradique et galvanique). Les muscles de l'éminence thénar ne répondent qu'aux courants extrêmement forts, surtout le fléchisseur propre du pouce, et par des contractions lentes ($An\ F\ C = K\ F\ C$ au galvanique).

Les deux premiers interosseux présentent aussi une diminution très prononcée de leur excitabilité mais réagissent promptement et nécessitent des courants moins forts.

L'excitabilité des fléchisseurs de l'avant-bras gauche est très diminuée (le fléchisseur sublime du petit doigt répond par des contractions un peu paresseuses). Celle des extenseurs de l'avant-bras et des muscles du bras et de l'épaule l'est moins par rapport aux muscles symétriques du côté opposé.

A l'extrémité supérieure droite on constate de l'excitabilité très abaissée des muscles hypothénar (l'abducteur du petit doigt ne répond pas du tout) avec contractions un peu lentes $An = K$.) de l'abducteur du pouce et des deux derniers interosseux; moins abaissée pour les autres muscles de la main,

ceux de l'avant-bras, et surtout du bras, du cou et de la nuque; plus prononcée du côté gauche.

Excitabilité normale des muscles de la langue, diminuée pour ceux du voile du palais.

La *sensibilité électrique* n'est conservée qu'à la face, elle est obtuse à la moitié droite du cou, complètement abolie dans les mains et les avant-bras, presque complètement aux bras, à la nuque et au côté gauche du cou. Les courants les plus forts (15 MA et plus), insupportables à l'état physiologique, ne provoquent dans les régions indiquées aucune sensation de douleurs, rien qu'un léger fourmillement du côté droit. La malade sent seulement les muscles se contracter et sauter à un degré plus ou moins fort.

B. Réflexes (tendineux et cutanés).

Les réflexes des fléchisseurs de l'avant-bras sont abolis des deux côtés. Celui du triceps brachial est aboli à gauche, très faible à droite. Le réflexe masséterin est normal. Les réflexes rotuliens sont très vifs, plus exagéré à gauche. Pas de trépidation spinale. Le réflexe plantaire est normal. Impossible de provoquer le réflexe des muscles abdominaux à travers la peau très chargée de graisse.

Le réflexe pharyngien est presque complètement aboli. Il faut promener longtemps les doigts dans sa bouche pour provoquer des faibles mouvements de vomissement. Les mouvements réflexes des paupières aux attouchements de la conjonctive et de la cornée sont affaiblis.

Les réflexes pupillaires à la douleur sont abolis dans les régions analgésiques. — On peut à ce niveau piquer ou pincer la malade sans qu'il se produise de dilatation de la pupille.

C. Examen de la sensibilité générale.

1° *Troubles subjectifs.* La malade se plaint beaucoup d'une sensation très désagréable de fourmillement dans la main gauche et particulièrement dans la face dorsale qu'elle est obligée de frotter constamment.

Cette main est très sensible au froid, beaucoup plus que le bras et le cou, qu'elle tient cependant toujours bien couverts.

De temps à autre sensation glaciale à la face externe du bras droit. La même sensation glaciale à la joue gauche qui existait auparavant a disparu depuis un certain temps, il est intéressant à noter que cette sensation particulière est survenue peu de temps avant son premier accès de congestion cérébrale, quand elle se trouvait pour la saison d'été à Dieppe. Hyperesthésie de la tête et du front variable comme intensité d'un jour à l'autre. La malade doit souvent éviter de se coiffer, le tiraillement des cheveux par le peigne étant fort pénible. Le frôlement même de l'oreiller est parfois insupportable, l'oblige de changer la position de la tête et même de se lever.

De temps à autre il s'y ajoute des douleurs lancinantes extrêmement violentes qui partent toujours du côté droit de la nuque et traversent la tempe droite, le front pour s'arrêter à la

tempe gauche, donnant une sensation « de trois coups d'électricité » ;

Cette hyperesthésie de la tête est survenue à la suite de la première congestion, elle s'est aggravée depuis le mois d'août de l'année dernière. Le dernier temps la malade en souffre très peu. Jamais de douleurs dans les extrémités.

2° *Examen objectif.* Il existe un point douloureux à la pression correspondant au point de l'émergence du nerf grand occipital d'Arnold du côté droit. Toute la tête est un peu sensible à la pression, surtout le côté droit. Pas d'autres points douloureux sur le trajet des nerfs périphériques ou des muscles. Les apophyses vertébrales ne sont pas sensibles.

3° *Sensibilité tactile.* La sensibilité au contact est partout bien conservée. Des attouchements les plus légers soit à aide d'un petit pinceau à poil fin, soit avec la pulpe du doigt sont nettement appréciés et exactement localisés. Il faut cependant noter l'aveu de la malade que les perceptions tactiles sont partout plus nettes du côté droit que du côté gauche. Plusieurs fois nous avons constaté des fautes légères dans la localisation de ces impressions à la main gauche et à l'avant-bras gauche, parties du corps les plus affectées. La malade reconnaît bien la forme et la consistance des objets qu'on lui présente à déterminer à l'aide du toucher.

L'examen à l'aide du compas de Weber a montré que les distances minima sont un peu (1-3 mm.) plus grandes pour les doigts et la face dorsale de la main gauche.

Les différents degrés de la pression sont bien perçus.

Parallèlement à la sensibilité tactile le *sens musculaire* est généralement bien conservé. La malade a la notion parfaite des moindres mouvements imprimés aux diverses articulations. Quant à la notion de la position des membres dans l'espace nous l'avons trouvée légèrement abaissée pour la main et l'avant bras gauche.

4^o *La sensibilité à la douleur* est plus ou moins profondément altérée dans toute la moitié supérieure du corps, c'est-à-dire que la piqure n'est aperçue que comme simple contact ou éveille une sensation peu douloureuse.

La limite inférieure de l'analgésie est représentée par une ligne horizontale qui passerait au niveau du bord de la 4^{me} côte en avant, de 2 travers de doigt au-dessus de l'angle inférieur de l'omoplate en arrière et à gauche, à 4 travers au-dessus de cet angle en arrière à droite.

L'analgésie est absolue dans toute l'extrémité gauche (à l'exclusion de la face antero-interne du bras et au pli du coude où la sensibilité n'est que très obtuse) et au cou du côté gauche. Elle est presque absolue à l'extrémité droite (sauf une zone analogue à celle de l'autre côté, occupant la face antero-interne du bras, où la sensibilité est moins obtuse), à la face du côté gauche (la paupière supérieure est moins sensible que la paupière inférieure, celle-ci l'est moins que le front) et, à l'oreille droite ; très obtuse à la nuque et poitrine, un peu moins sur la moitié droite du dos, de la tête et de la face.

Les muqueuses sont plus ou moins analgésiques. La sensibilité de la conjonctive et de la cornée est manifestement abaissée des deux côtés, aussi bien que celle de la bouche et de la langue. L'analgésie est presque absolue à la partie postérieure du voile du palais et du pharynx.

Aux examens suivants nous avons trouvé la sensibilité de la face moins atteinte à gauche, presque normale à droite, la ligne inférieure de l'analgésie au dos, au lieu d'être horizontale, est devenue concave en haut, de sorte à éliminer une zone médiane, située entre les deux omoplates, d'environ 8 cm. d'hauteur. L'examen de la sensibilité farado-cutané à l'aide d'électrode d'Erb a donné des résultats tout à fait analogues à ceux obtenus par des simples piqûres d'épingle, et de plus a permis de constater une plaque d'analgésie modérée large comme une paume de la main et située au niveau de la région lombaire droite.

Un détail intéressant à noter. Il y a 15 jours la malade a été vaccinée à l'épaule gauche. Le vaccin a très bien pris et a donné lieu à une pustule de dimensions d'une pièce de 50 cm. A aucun moment de l'évolution de cette pustule la malade n'a ressenti de trace de douleur, « comme si le bouton n'existait pas », dit-elle.

5° *L'anesthésie thermique* occupe une région un peu plus étendue que l'analgésie, la limite inférieure se trouve à 4 travers de doigt au dessous de l'angle inférieur de l'omoplate (au même niveau de deux côtés), au bord de la 5^{me} côte en avant.

a) *Sensibilité au froid.* Un morceau de glace promené sur les diverses parties du corps ne réveille aucune sensation de froid dans presque toute l'extrémité supérieure gauche, et dans la région du cou du même côté jusqu'au bord du maxillaire inférieur; la glace est faiblement sentie à l'extrémité supérieure droite, mieux encore à la face surtout du côté droit, où la sensibilité est presque normale.

L'application des éprouvettes remplies d'eau à différentes températures a montré que le t° de 20° est assez bien distinguée, comme froid, à la figure des deux côtés, sauf les oreilles, à la face antéro-interne du bras droit, au dos à partir de l'angle inférieur de l'omoplate et au-dessous. La région de la nuque et du dos ne sent le froid qu'à partir de 15° et au-dessous; le bras droit, l'avant-bras et la main à partir de 10°.

b) *La sensibilité à la chaleur* est affectée dans les mêmes proportions que celles que nous avons constatées par rapport au froid. Ainsi la malade plonge la main gauche dans l'eau bouillante sans éprouver aucune sensation thermique, ni douloureuse (à la main droite l'eau bouillante donne la sensation de l'eau tiède). La t. de 60° n'est pas sentie : au cou, à la nuque des deux côtés et à l'oreille gauche; la t. de 35° est distinguée à la figure et à la tête, toujours mieux du côté droit.

Nous savons déjà que dans le courant des dernières années, la malade s'est plusieurs fois fortement brûlée les doigts de la main gauche jusqu'à la production de bulles, sans res-

sentir ni sur le moment, ni après, aucune trace de douleur.

La sensibilité thermique de la muqueuse de la bouche et de la langue est bien conservée, la malade distingue bien la température des aliments, et ne s'est jamais brûlée la langue.

Nous avons déjà mentionné que dès le début de l'affection, la malade est devenue très frileuse, et supporte beaucoup plus difficilement l'hiver que les grandes chaleurs de l'été.

Il n'existe pas de troubles manifestes du côté des *vaso-moteurs* ou de la *secrétion sudorale*.

La malade n'a jamais été sujette à des transpirations et même à présent quand elle s'est échauffée ou fatiguée, elle sent le cou et la tête se couvrir de sueur (peu abondante).

La peau qui recouvre la face dorsale des mains est sèche et amincie.

Le réseau veineux sous-cutané est peu développé. Pas d'autres *troubles trophiques* du côté des os, articulations, etc.,

D). Sensibilité spéciale.

Le *goût* est normal à droite, affecté à gauche dans les parties antérieures comme à la base de la langue. Il existe un affaiblissement et un retardement manifeste des perceptions gustatives (du côté gauche.)

L'*odorat* est très fin, la malade distingue parfaitement toutes les nuances des odeurs aromatiques et autres (ammoniacque, vinaigre, etc.)

L'*ouïe* est assez bonne. La malade n'a jamais accusé des troubles subjectifs de ce côté, (pas de bourdonnements, etc.)

Examen des yeux. *Ptosis* de l'œil gauche. La paupière recou-

vre le segment supérieur de la cornée jusqu'à la pupille. La fente palpébrale de cet œil paraît plus étroite. De plus le globe oculaire gauche est plus enfoncé dans l'orbite et cet œil paraît plus petit que l'autre ; il est légèrement tourné en dedans et un peu en haut (léger strabisme interne) et la malade peut à volonté exagérer cette attitude vicieuse jusqu'au plus haut degré de son expression, ce qui ne lui réussit guère à l'œil droit, lequel n'offre aucune anomalie appréciable.

La pupille gauche, est un peu plus étroite que la pupille droite. Toutes les deux réagissent assez bien à la lumière et aux efforts de l'accommodation.

Les mouvements volontaires de globe oculaire s'exécutent bien.

Il existe un *nystagmus* horizontal très prononcé quand le regard est porté à gauche, moins accusé dans la direction opposée.

Ces données ont été vérifiées par M. le Docteur Parinaud, qui de plus nous a obligeamment remis la note suivante :

Pas de rétrécissement du champ visuel.

Pas de diplopie à l'examen à l'aide des verres colorés.

L'acuité visuelle est normale, $V = \frac{5}{7}$ des deux côtés.

Légère hypermétropie de l'œil droit + 1 D.

Pas de lésions dans le fond de l'œil.

E. Organes internes.

L'examen spécial du *pharynx* et du *larynx* pratiqué par notre excellent ami et collègue, M. Krauss, a donné le résultat suivant :

La position de la louette au repos est médiane et normale. Les amygdales ne sont pas gonflées. Les mouvements du voile du palais et des constricteurs du pharynx sont incomplets. On constate à la phonation que le voile du palais est tiré en haut et en arrière, et à gauche ce qui provient surtout des contractions du pilier postérieur gauche, dont les mouvements ne semblent pas altérés.

La sensibilité de ces parties est plus ou moins abaissée. Le pilier postérieur gauche est plus sensible que celui du côté opposé. Le pharynx est plus sensible à droite qu'à gauche. La sensibilité de la face postérieure du voile du palais, des parties supérieures du pharynx, de la voûte du pharynx et des parties postérieures des cornets est presque complètement abolie.

La *laryngoscopie* permet de constater que le côté droit du larynx ne présente rien d'anormal, les cordes supérieure et inférieure de ce côté aussi bien que le cartilage arythénoïde sont de volume normal, leurs mouvements sont réguliers, l'abduction et l'adduction s'effectuent bien et sans difficultés. Par contre du côté gauche la muqueuse de l'arythénoïde est un peu gonflée, de manière à couvrir un peu la partie postérieure des cordes vocales; les mouvements de ce côté sont

très altérés, aux efforts de phonation on n'aperçoit que de petits mouvements convulsifs se produire au niveau de la corde supérieure et de l'arythénoïde, tandis que la corde inférieure reste immobile dans une position intermédiaire entre l'abduction et l'adduction; elle paraît lâche et présente une légère concavité dirigée vers le côté droit. L'épiglotte n'est relevée qu'incomplètement et également des deux côtés. La sensibilité du larynx est normale. Le nez ne présente rien d'anormal.

Conclusions : Parésie du voile du palais bilatérale, mais plus prononcée du côté droit. Parésie des constricteurs du côté droit. Paralysie complète du n. récurrent gauche. Analgésie du pharynx avec perte de sensibilité réflexe.

A ces données de l'examen objectif correspondent certains troubles qu'on observe du côté de la déglutition et de la phonation.

La malade ne peut avaler les aliments que très lentement et par petites gorgées ou bouchées. Les liquides sont plus difficiles à avaler que les solides. Si par mégarde elle boit plus vite, elle est immédiatement prise d'un accès de toux et de suffocation et rend les aliments par le nez.

La voix est nasillarde, rauque, voilée et faible.

Elle accuse constamment la sensation d'un corps qui lui gratte dans la gorge. La conversation fait accentuer cette sensation, provoque une toux sèche et rauque et la fatigue vite. Le degré de cette gêne de phonation subit quelques variations de temps à autre.

La parole est distincte, nullement embarrassée, ni scandée.

On observe chez notre malade un phénomène particulier qui consiste en ceci, qu'au premier mouvement de la bouche et du larynx que nécessite la parole, ne tardent pas à s'ajouter des contractions très évidentes du peaucier droit du cou, lesquelles persistent aussi longtemps qu'elle parle.

Rappelons que la faiblesse de la voix existe depuis la première poussée aigüe de la maladie (il y a deux ans), tandis que la dysphagie est restée depuis la paralysie du voile du palais, survenue l'année dernière à la suite de la seconde poussée aigüe de la maladie.

Le reste des organes digestifs et respiratoires ne présente rien d'anormal.

L'appétit est assez bon, la digestion s'effectue normalement. De temps à autre légère constipation. Pas de diarrhée.

A noter les accès de *hoquet* que nous avons déjà mentionnés et qui la prennent même la nuit. Les accès qui ont été très forts dans le temps sont beaucoup plus faibles à l'heure qu'il est, ils débent toujours par une sensation d'un corps qui monte du creux de l'estomac et qui s'arrête à la gorge. Pas de nausées ni de vomissements.

La respiration est normale. La force des muscles respirateurs ne semble pas altérée. Les excursions du diaphragme sont bonnes. Pas de dyspnée. Pas de lésions pulmonaires à l'examen physique.

Les organes de la circulation ne présentent pas d'anomalie.

Le pouls est régulier, 72 par minute. Les bruits du cœur sont nets.

Pas de palpitations ni de douleurs cardiaques.

Pas de troubles du côté des sphincters.

La miction se fait normalement. Pas de pollakiurie, ni de polyurie. Jamais d'incotenance ni de rétention. L'urine (1000-1100 cmc. par 24 heures) ne renferme ni d'albumine ni de sucre.

Le sommeil est généralement bon. Pas de rêves ni de cauchemars.

Pas de maux de tête à proprement parler, mais la malade sent encore dans la tête quelque chose qui lui rappelle un peu les vertiges d'autrefois. Il suffit de lui faire incliner la tête en avant et de la relever brusquement pour qu'elle éprouve un léger étourdissement et se sente comme entraînée en arrière. *Les facultés intellectuelles* sont parfaitement conservés, La mémoire n'est pas affaiblie.

Cependant la malade prétend que le dernier temps elle est devenue plus nerveuse, plus irritable.

Les différents interrogatoires et examens auxquels nous l'avons soumise et qui nécessitaient une concentration plus ou moins prolongée de l'attention la fatiguaient et l'énervaient vite. Les préoccupations de sa santé la rendent un peu triste.

II

Abordons maintenant le diagnostic et demandons-nous quelle est la nature du processus morbide qui a donné naissance à un tableau clinique si varié et si compliqué.

Commençons par l'hypothèse d'une lésion dynamique et notamment de l'*hystérie*.

Certes, nous savons — et c'est M. Charcot qui nous l'a appris — que l'hystérie peut bien engendrer la dissociation syringomyélique de la sensibilité. Elle peut à la rigueur se compliquer de l'atrophie musculaire. Les aggravations brusques avec dissipation consécutive de presque tous les symptômes, l'anesthésie pharyngée, la diminution de la sensibilité spéciale du goût (à gauche au moins) semblent parfaitement concorder avec cette hypothèse, et ce sont sans doute les considérations de cet ordre qui l'année dernière, lors du premier séjour de la malade à l'hôpital, où tous les troubles de la sensibilité prédominaient du côté gauche, tandis que les phénomènes atrophiques étaient à peine prononcés, ont rendu, si plausible le diagnostic de l'hystérie. Mais à l'heure qu'il est, le doute ne nous semble plus permis. Les caractères propres, de ces troubles, de même que leur fixité et leur extension progressive ; la marche lente et progressive de l'atrophie musculaire à type Duchenne-Aran, le peu d'intensité des troubles sensoriels, l'absence de zones hystérogènes, d'attaques convulsives, et enfin d'antécédents tant personnels qu'hérédi-

taires, sont autant de phénomènes qui doivent nous faire rejeter sans aucune hésitation l'hypothèse de l'hystérie. Et non seulement l'hystérie ne figure pas ici comme cause unique de la maladie, mais bien plus, elle n'entre pas même en jeu comme associée à une lésion organique. Il nous semble inutile d'insister plus longuement sur ce point.

C'est donc bien à une lésion organique que nous avons à faire. Reste à en déterminer la nature.

Certains phénomènes que présente notre malade rapprochent singulièrement son cas de la *sclérose en plaques*. Ces grands *vertiges*, dont la malade souffrait il y a deux ans et qui joints à la *diopie* donnaient lieu à une *démarche titubante le nystagnus* que nous constatons à présent, ne sont-ce pas avec l'*exagération des réflexes rotuliens* des signes de la série de la sclérose en plaques, signes qui, d'après les préceptes de M. Charcot (1), doivent être minutieusement recherchés dans tous les cas de formes frustes de cette affection ? Si l'on se rappelle en outre la possibilité des atrophies musculaires et des troubles de la déglutition et surtout la fréquence relative des troubles de la sensibilité dans le cours de la sclérose en plaques, on serait de plus en plus tenté de faire rentrer notre cas dans les cadres nosologiques de ladite sclérose. Et cependant nous ne croyons pas qu'il en soit ainsi. Car d'abord il nous manque plusieurs symptômes qui ne tardent jamais (ou presque jamais) à se révéler dans l'histoire

1) CHARCOT. *Clinique des mal. du syst. nerveux* T. I, 1892, p. 400 et s.

clinique de la sclérose en plaques à un moment donné de son évolution. Nous voulons parler du *tremblement intentionnel* et des troubles caractéristiques de *la parole*. Notre malade n'a à aucun moment de sa vie présenté de tremblement. La parole est sans doute embarrassée, mais cet embarras provient, comme l'examen physique a permis de le constater, d'une paralysie du nerf récurrent : la parole n'est nullement scandée, ni lente, elle est seulement faible, rauque et voilée.

Puis, les phénomènes spasmodiques sont trop peu prononcés pour une sclérose en plaque, où les troubles de ce genre jouent un rôle si prépondérant. Parmi les phénomènes oculaires, il nous manque l'amblyopie passagère et les lésions caractéristiques du fond de l'œil. Enfin, pour ne pas parler des amyotrophies, les troubles de la sensibilité ne sont point en faveur de l'hypothèse en question. Freund (1), qui a particulièrement insisté sur la fréquence des troubles sensitifs dans la sclérose en plaques, déjà signalés avant lui, est néanmoins obligé de reconnaître leur caractère transitoire, le peu d'étendue et d'intensité qu'ils présentent dans la sclérose en plaques.

Or, ce sont là des caractères opposés à ceux qui s'observent dans le cas actuel. D'ailleurs, la dissociation de la sensibilité n'a pas encore été signalée dans la sclérose en plaques, autant que nous le sachions.

(1) FREUND. Ueber das Vorkommen von Sensibilitätsstörungen bei multipler, Heerde. sclerose Arch. f. Psychiatrie T. XXII.

Il existe deux autres affections d'une parenté très proche, auxquelles notre observation doit faire songer; ce sont : *l'atrophie musculaire progressive* de Duchenne et *la polio-encéphalite*. Ces maladies sont toutes deux l'expression clinique d'une lésion systématique, localisée dans les noyaux d'origine des nerfs périphériques : rachidiens pour la première et crâniens pour la seconde. Nous savons que l'évolution peut pour ainsi dire les fusionner en une seule entité morbide, c'est-à-dire que l'atrophie progressive de Duchenne, peut se compliquer d'une paralysie bulbaire, et la polio-encéphalite se combiner avec une atrophie spinale à marche subaiguë ou chronique. Selon l'une ou l'autre éventualité on aura une *poliomyeloencephalite* ou une *polioencephalomyelie*. Ces faits sont certainement très rares, mais ils peuvent se rencontrer (1). Or, le côté le plus important du tableau clinique qui occupe notre attention est rempli par ces deux ordres de faits, se rattachant comme nous venons de l'indiquer à la même nature pathogénique : l'atrophie musculaire des membres supérieurs d'une part et les phénomènes de la paralysie bulbaire de l'autre.

Ils ont débuté presque en même temps, car si la parésie de la main gauche a précédé le premier ictus, les phénomènes atrophiques ne sont apparus qu'à la suite de cet ictus, lequel

(1) Voir : Georges Guinon et Parmentier : De l'ophtalmoplégie externe combinée à la paralysie labio-glosso-laryngée et à l'atrophie musculaire progressive, etc. *Nouv. Iconographie de la Salpêtrière* 1890. nos 5 et 6 ; 1891. nos 1, 2, 3 et 4.

a donné aussi lieu aux accidents bulbaires, de sorte qu'on pourrait à volonté incriminer l'une ou l'autre de ces deux affections.

Mais l'examen attentif des troubles moteurs dans notre cas, révèle quelques particularités qui suffisent à rendre peu probable l'hypothèse d'une lésion systématique de la colonne (motrice) bulbo-médullaire. Il existe un nystagmus, qui ne s'observe pas dans la paralysie bulbaire supérieure (ophtalmoplégie) ; l'intégrité de la langue ne se concilie pas avec la paralysie glosso-labio-laryngée. L'existence simultanée des troubles étendus du côté de la sensibilité, lesquels ne peuvent pas s'expliquer par une association hystérique, achève d'écarter tous les doutes.

Des considérations du même ordre, auxquelles il convient d'ajouter l'absence de phénomènes spasmodiques et d'exagération des réflexes, doivent nous conduire à rejeter la *sclérose latérale amyotrophique*

La *paralysie générale progressive* ne pourrait pas concorder avec l'intégrité parfaite des facultés intellectuelles, l'absence de l'embarras particulier de la parole et du tremblement et avec la nature des troubles sensitifs ; de même que les douleurs fulgurantes dans la tête, les quelques troubles oculaires et les rares manifestations d'incoordination et de faiblesse du côté des jambes ne suffisent pas pour faire admettre une forme anormale de *tabès*.

Il est à peine nécessaire de discuter le diagnostic de la *pachyméningite cervicale* et d'une *polynévrite*.

L'extrême lenteur de la marche des phénomènes atrophiques, l'absence des phénomènes douloureux au début et surtout les accidents bulbaires nous permettent de passer outre.

III.

Nous voilà donc amenés par la voie de l'élimination au diagnostic de la syringomyélie. Ici nous relevons tout d'abord le symptomo-complexe tout à fait caractéristique de cette affection, à savoir *la combinaison de l'atrophie musculaire progressive avec des troubles particuliers de la sensibilité*. Ces deux ordres de phénomènes sont si nettement prononcés chez notre malade, leur évolution est tellement typique, que le diagnostic de la syringomyélie paraît être assuré d'avance. En réalité, l'amyotrophie a débuté par les membres supérieurs, gauche d'abord, droit ensuite ; elle a revêtu le type le plus habituel, celui de Duchenne-Aran, et amené la déformation en griffe de la main gauche. Sa marche est lente et progressive ; les réflexes sont abolis la réaction de dégénérescence est peu accusée dans les muscles affectés, elle existe cependant dans quelques-uns, elle a probablement existé dans les muscles du thénar, lesquels, bien que ne répondant plus aux excitations électriques, sont encore loin d'être arrivés au degré extrême de l'atrophie. Tout cela est classique.

Il n'y a qu'une seule particularité qui n'est pas de règle : c'est *l'absence de secousses fibrillaires*, apanage de toutes les amyotrophies spinales, mais surtout accentuées dans les amyotrophies syringomyéliques. La malade accusait dans le temps quelques contractions spasmodiques des interosseux, à l'heure

qu'il est il n'en existe aucune trace. Mais c'est un point qui ne doit nullement nous arrêter (1).

Nous noterons à cette occasion la forme spéciale qu'a revêtue à son début la localisation amyotrophique. Il s'est agi, comme on l'a vu, dans l'observation, tout à fait en premier lieu d'une atrophie dans le domaine du cubital interosseux et eminence hypothénar), alors que les atrophies progressives d'origine myélopathique, en dehors de la syringomyélie, commencent le plus souvent par l'éminence thénar :

Nous pouvons à cet égard rapprocher notre cas de ceux (au nombre de 4) dont M. Blocq (2) a relaté l'histoire, lesquels se rapportent incontestablement à la syringomyélie, bien que l'autre ne se soit pas prononcé lui-même sur leur nature ; on y constatait en effet des troubles atrophiques tout-à-fait identiques. Comme dans notre cas, on y remarque le début par les muscles interosseux, et hypothenar, l'atrophie intense, et surtout la rétraction tendineuse des deux derniers doigts, et particulièrement du petit doigt, enfin l'excavation de la paume, et l'état lisse de la peau. Il y a là, en réalité, une apparence un peu différente de celle que présente l'atrophie du type Aran-Duchenne, et qui, dès le début, devra attirer l'attention.

Les troubles de la sensibilité sont encore plus caractéristiques, presque pathognomoniques. Nous avons vu que la

(1) Voir le cas de Schulze (Obs. XIV de la thèse de Brühl :) « Pas de secousses fibrillaires dans les muscles atrophies. »

(2) PAUL BLOCQ. D'une forme particulière de troubles nerveux des extrémités supérieures *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*. 1889.

sensibilité au contact et le sens musculaire sont à peu de choses près pratout parfaitement conservés, tandis que la sensibilité à la douleur et à la température est plus ou moins profondément altérée dans toute la moitié supérieure du corps, rappelant surtout la disposition assez commune « en veste ». La thermoanesthésie n'est pas tout à fait superposée à l'analgésie : la première occupe une région plus étendue sur le tronc, la dernière prédomine aux muqueuses. Les troubles de la sensibilité aussi bien que ceux de la motilité sont presque symétriques, plus forts cependant du côté gauche, surtout pour la face et le cou.

Nous avons ensuite *divers troubles subjectifs de la sensibilité*, sur l'importance desquels M. Roth a insisté tout particulièrement. Ils sont dans notre cas d'une diversité remarquable : fourmillements dans la main gauche, sensation de froid dans le bras droit, sensation analogue de froid glacial dans la joue gauche, hypéresthésie de la tête avec douleurs fulgurantes sous-occipitales.

Il ne manque que *les troubles trophiques*, pour que l'expression clinique de la syringomyélie soit tout à fait complète.

Or — et c'est là une des particularités de notre cas — ces troubles trophiques, « symptômes poliomyéliques médians », si caractéristiques dans l'espèce, qui très souvent précèdent de beaucoup tous les autres, et offrent une diversité si remarquable, sont ici à l'état le plus rudimentaire de leur expression ; on n'en trouve presque pas de traces. Certes la peau de la face dorsale des mains est un peu amincie, celle de la

paume droite est un peu lisse et endurcie, le réseau veineux sous-cutané un peu atrophie, peut-être les os des doigts sont-ils un peu grêles (1), mais c'est très peu de choses à côté des bulles, des chéloïdes, des panaris, des œdèmes indolores, des déviations de la colonne vertébrale, des arthropathies, des fractures, des troubles vasomoteurs et de la sécrétion sudorale, etc., qu'on trouve à profusion chez les syringomyéliques, et qui donnent à ces malades un cachet si particulier, permettant souvent le diagnostic au premier coup d'œil. Et cependant notre malade, par sa profession, était bien prédisposée aux occasions qui les provoquent habituellement.

Est-ce à dire que notre diagnostic doit être pour cela mis en doute? Certainement, non. A côté des cas où les troubles trophiques sont tellement prononcés qu'ils occupent le premier plan du tableau clinique et cachent pour ainsi dire l'existence des autres troubles concomitants, il en existe d'autres où ces troubles « de la trophicité » tendent à s'effacer de plus en plus. Entre les malades de Morvan, lesquels, comme M. Roth (2) l'a bien pressenti, sont aussi des syringomyéliques, et la nôtre il existe toute une gamme de variations dans l'intensité des phénomènes trophiques. Et s'il n'y avait pas chez notre malade d'autres phénomènes morbides que

(1) Nous ne voulons pas parler de la suppression des règles et de la leucorrhée, étant trop peu édifié sur la nature de ces accidents.

(2) ROTH. Du diagnostic de la gliomatose médullaire. *Recueil des travaux*, etc. Voir l'analyse que nous avons faite en collaboration avec M. Georges Guinon. *Progrès méd.* 1891 n° 4, p. 83.

ceux dont nous avons parlé jusqu'à présent, ce serait tout simplement une des formes frustes de la syringomyélie, que le développement ultérieur du mal et son extension aux centres correspondants pourrait du reste compléter de façon à le rendre tout à fait classique.

IV.

Mais il existe dans notre cas tout un groupe de phénomènes morbides qui sont arrivés à un tel degré d'extension et ont évolué d'une façon si particulière, que le tableau clinique se trouve par le fait singulièrement compliqué et devient d'un très grand intérêt. Nous voulons parler des manifestations bulbaires, qui méritent bien de nous arrêter un instant. Leur apparition fait époque dans l'histoire de la maladie, dont la marche de lente et bénigne qu'elle était, est devenue dès lors beaucoup plus rapide et tout à fait alarmante.

A la suite de deux poussées aiguës, de deux *ictus apoplectiformes*, survenus à un an d'intervalle et accompagnés d'une faiblesse générale, de nausées, de perte de connaissance (dans le premier ictus) de vomissements répétés, (dans le second) nous voyons apparaître : une diplopie très intense, un état de vertiges continuels extrêmement prononcés, des accès (diurnes et nocturnes) de hoquet fort pénibles et prolongés, une faiblesse très marquée de la voix, une salivation abondante, une grande difficulté, voire même impossibilité complète de la déglutition, un affaiblissement de goût (unilatéral), une parésie faciale et une anesthésie dans le domaine du trijumeau.

Or, tous ces phénomènes sont des symptômes d'une paralysie bulbaire ou plus précisément bulbo-protubérantielle,

qui se laissent pour la plupart facilement interpréter par une lésion plus ou moins prononcée des nerfs crâniens correspondants. (3^e, 5^e, 6^e, 7^e, 9^e, 10^e et 11^e paires) (1). Nous disons *pour la plupart*, car il y en a deux dont le substratum anatomique, nous paraît plus difficile à déterminer. Ce sont les accès de *hoquet* et les *vertiges*.

Cependant, nous basant sur la concomitance des autres troubles bulbaires et plus spécialement de l'anesthésie pharyngée, (laquelle indique la participation des fibres sensibles du pneumogastrique) et surtout sur ce fait que les accès de hoquet débutaient et débutent toujours par une contraction spasmodique et péristaltique de l'œsophage, nous sommes fort disposé, vu d'ailleurs l'absence de toute lésion organique du côté de l'estomac et du diaphragme, à les attribuer à une excitation réflexe du pneumogastrique d'origine centrale. Quant aux vertiges, ils sont peut-être liés en partie à la diplopie coexistante et aux troubles de la circulation générale dans l'intérieur du crâne, causées par l'ictus, mais nous inclinons plutôt à les mettre sur le compte d'une lésion des pédoncules cérébelleux (et plus spécialement du pédoncule gauche), là où les recherches récentes ont permis de découvrir l'origine du nerf de l'espace (n. ampullaire), distinct du nerf acoustique proprement dit (n. cochléaire). Cette hypothèse, que nous formulons, bien entendu, sous toute réserve, est fondée sur les

(1) Le fait que la malade éprouvait une sensation de froid glacial dans la joue gauche déjà avant le premier ictus, autorise à croire que le trijumeau a été atteint le premier comme c'est la règle.

faits que les vertiges étaient constants, qu'ils ont surpassé endurée les phénomènes diplopiques, et surtout qu'ils se produisaient, les premiers temps au moins, même dans l'obscurité, *aux moindres mouvemens de la tête*, la malade étant couchée.

Ainsi donc il existe une lésion plus ou moins accentuée de presque tous les nerfs crâniens, et la maladie semble dès son début s'être concentrée quant à son expression clinique au moins dans la région du bulbe, car les symptômes médullaires sont peu significatifs et se bornent à une paralysie atrophique très modérée des membres supérieurs avec anesthésie « en veste ».

Une telle évolution de la syringomyélie, une telle prédominance des phénomènes bulbaires est tout à fait exceptionnelle, et notre observation trouve peu d'analogues dans la littérature de la question,

Nous savons que le seul nerf crânien qui soit exposé dans la gliomatose médullaire et dont l'envahissement serait même, d'après Roth, caractéristique pour l'affection, est *le n. trijumeau* et plus particulièrement sa racine ascendante. L'anesthésie partielle de la face, voire même des muqueuses, les paresthésies dans cette même région s'observent assez fréquemment chez les syringomyéliques. Roth a observé la participation du trijumeau dans 5 cas sur 18 ou 19; on trouve ce phénomène signalé par Wesphal, Charcot, Déjerine, Jaquet, Kretz, etc.

Il existe encore un symptôme d'une provenance un peu

plus problématique, qu'il n'est pas rare non plus d'observer dans la syringomyélie, c'est *le nystagmus* (1).

Pour Neuhaus ce serait peut-être un phénomène réflexe ou une particularité du malade, laquelle n'aurait rien à faire avec la gliomatose. Kahler l'attribue, avec beaucoup plus de raison croyons-nous, à une lésion bulbaire. Roth est encore plus précis, en localisant la lésion dans l'aqueduc de Sylvius.

Mais là, à ces deux symptômes, que nous venons d'indiquer, se borne la participation du bulbe dans l'immense majorité des cas de la syringomyélie.

Quant aux *accidents bulbaires proprement dits*, ils sont excessivement rares, ont pour caractère distinctif d'être passagers, isolés, peu prononcés, et ne jouent qu'un rôle tout à fait accessoire, insignifiant. Qu'on en juge d'après la statistique suivante que nous avons dressée.

Pas de traces de symptômes bulbaires dans les observations de Charcot (2), Dejerine (3), Jacquet (4), Bouchaud (5), Critzman (6), Hoffman (7), Rumpf (8), Wought (9), Jackson et

(1) Signalé par Oppenheim, Neuhaus, Charcot, Joffroy, Hallopeau, Gille de la Tourette, Kretz, Kahler et Roth. Nous le trouvons également dans notre cas actuel.

(2) L. c. ;

(3) *Sem. méd.* 1889, et *Bull. de la Soc. méd. des Hôp.* 1889 ;

(4) *Soc. de biologie* 1890 ;

(5) *Jour. de Sc. méd. de Lille*. 1889.

(6) *Th. de Paris*, 1892.

(7) *Sam. Klin. Vort. von Volkman*. 1891, n° 20.

(8) *Neurol Ct. blt*, 1889 ;

(9) *New-York méd. J.* 1891.

Galloway (1), Upson, (2), Van Giersen (3) et Sokoloff (4).

Parmi les 18 ou 19 observations, publiées par M. Roth dans les deux mémoires, nous trouvons :

1^o OBSERVATION I. Légère déviation de la *langue*; les gros morceaux de nourriture ne peuvent pas être facilement *avalés* » (5).

2^o OBSERVATION VIII. « mouvement fibrillaires de la *langue* au moment où la malade la tire hors de la bouche ».

3^o OBSERVATION XVIII. « anesthésies *pharyngienne* » (dans l'absence de l'hystérie, laquelle au contraire est très probable dans l'observation XIII).

Si nous voulons passer en revue les 36 observations, réunies dans la thèse de M. Brühl (dont il faut retrancher les deux observations appartenant à M. Roth), nous relèverons les indications suivantes :

1^o OBSERVATION V. (DREYFUS BRISAC) : «... enfin, depuis un an environ (c'est-à-dire au moins 7 ans après le début de la maladie) la malade accuse un phénomène qui l'affecte beaucoup : il lui arrive parfois d'éprouver de grandes difficultés dans la *déglutition*, comme si, dit-elle, son gosier était tout à fait paralysé ».

(1) *Lancet*, 1892 ;

(2) *New-York. Méd. J.* 1889 ;

(3) *ibid* ;

(4) *Deutsch. arch. f. Kl. méd.* *XXLI* et *Wratsch*, 1891.

(5) L'auteur en résumant cette observation dit : « absence presque complète de troubles bulbaires » (à part le trijumeau).

2^o OBSERVATION XXIV (REMAK) : « de temps en temps difficulté de la *déglutition* (11 ans après le début). Le trijumeau est pris.

3^o OBSERVATION XXXII. (STARR) : « En 1885 (c'est-à-dire 6 ans après le début) la malade a eu une attaque bizarre : engourdissement partant du coude, *déviution de la face*, mal de tête, vertige, évanouissement, perte de connaissance.

État actuel (1888) :... inégalité pupillaire, *ptosis* léger à droite. Pas de paralysie faciale, tremblement de la moitié droite de la *langue*. La moitié de la face est moins sensible.

4^o OBSERVATION XXXIII (GIURMANN) : « *la voix* est un peu nasonnée » (?) (trois ans après le début).

Il n'y a que les deux observations de Fürstner et Zacher, et de Schultze (Obs. XXV et XV) où les symptômes sont un peu plus prononcés et que pour cette raison nous avons réservées pour la fin. Mais dans le cas de Fürstner et Zacher il y avait en même temps paralysie générale, en sorte que les symptômes observés pendant la vie, les ictus apoplectiformes, le tremblement de la langue et de la face, et l'embarras de la parole, doivent plutôt être attribués à cette dernière affection. Si des troubles bulbaires propres à la syringomyélie se sont manifestés, ce n'a été que dans la période ultime de la maladie pour entraîner une mort rapide par la destruction du pneumogastrique.

Il ne reste donc que le cas de Schultze (1), dont voici le résumé :

(1) *Schultze*. Ueber Spalthohlen und Gliombildung im. Rückenmark. *Arch. de Virchow*. 1882. T. 87. Obs. IV.

Femme âgée de 37 ans. Début de la maladie il y a 4 ans par des parésies dans les membres supérieurs. Plus tard troubles trophiques et douleurs lancinantes. — Atrophie du type Duchenne-Aran. Pas d'ataxie. Les pupilles sont normales. *La parole* est traînée et nasillarde : parésie des muscles de la *langue*. Un ans après : aggravation de l'état général ; la langue est anesthésique et analgésique ; les *pupilles* sont rétrécies et ne réagissent pas. Parole traînée et nasillarde.

Mort par tuberculose pulmonaire. A l'autopsie, à côté des lésions habituelles de la moelle épinière, on trouve au niveau de l'entrecroisement des pyramides un amas gliomateux, occupant la racine ascendante du nerf trijumeau ; de cet amas part une fissure dans la direction du noyau de l'hypoglosse et des fibres du pneumogastrique ; dégénération avec atrophie de l'olive gauche.

Ajoutons à cette liste les cas de *Grasset* (1), où il y avait abolition unilatérale du goût et paralysie faciale gauche avec hémianesthésie (faciale) ; de *Westphal* (2), parésie faciale et polyurie (3) ; et surtout le cas suivant, appartenant au même auteur, où les symptômes se sont développés dans la période sultime de la maladie, ce qui rapproche ce cas de ceux de *Fürstner* et *Zacher* (4), et de *Schüppel* (5).

(1) GRASSET. Leçons sur le syndrome bulbo-médullaire. *Montpellier méd.* 1889.

(2) WESTPHAL. Contribution à l'étude de la syringomyélie. *BRAIN* 1883.

(3) Dans le cas de *KRAUS* (*Arch. de Virchow*, 1885, T. 101) tous les phénomènes céphaliques ou bulbaires, tels que les nausées et les vomissements, la polyurie et les ictus sont de nature brightique et l'auteur lui-même les met sur le compte de la néphrite concomitante.

(4) FÜRSTNER UND ZACHER. Pathogénie et diagnostic des cavités de la moëlle *Arch. f. Psychiatrie*. 1883. T. XIV.

(5) SCHÜPPEL *Arch. d. Heilkunde*. 1864.

OBSERVATION de WESTPHAL (1) (résumée). Homme, âgé de 37 ans. Dans les antécédents personnels une fièvre avec délire, un accès de rhumatisme articulaire aigu, suivi plus tard d'accès de palpitations et d'oppression.

Début de la maladie il y a 4 ans, par une atrophie de la main gauche, suivie de paresthésies dans les deux membres supérieurs. Parésie de l'épaule gauche. De temps en temps maux de tête avec accès de *diplopie* transitoire.

Il y a 3 semaines (avant la mort) faiblesse croissante de la *voix*; il y 14 jours, légère difficulté de la *déglutition* et léger embarras de la parole surtout pour la lettre « r ». Pendant le séjour du malade à l'hôpital (sept derniers jours de sa vie) on ne constate plus d'anomalies dans la phonation, ni dans la déglutition; la *langue* est déviée à gauche; le goût et les yeux ne présentent rien d'anormal. *Paresthésies*, sensations de brûlure et de froid glacial dans la tête et dans la face.

Accès de vertiges avec angoisse extrême et hallucinations. Mort rapide par œdème de poumons.

A l'autopsie : cavités dans les parties supérieures de la moelle épinière, tumeur gliomateuse dans les parties inférieures de la moelle.

Dégénération de l'hypoglosse, de pneumogastrique et du glossopharyngien droits.

Enfin il existe deux cas (2), qui ont été observés dans la clinique de M. Pitres, et dont le diagnostic a été vérifié à l'autopsie, où les accidents bulbaires sont beaucoup plus variés

(1) WESTPHAL. Sur un cas de syringomyélie. *Arch. f. Psychiatrie* 1875. T. V.

(2) CHABANNE. Contribution à l'étude de l'hémaitrophie de la langue. *Th. de Bordeaux*. 1891. Obs. XIV et XV.

et se rapprochent du syndrome de la paralysie labio-glossolaryngée. Malheureusement les observations sont présentées d'une façon trop abrégée pour qu'il soit possible d'apprécier toute leur portée.

La première à trait à une femme, domestique, âgée de 62 ans. « L'affection a débuté par de « l'engourdissement du pied droit vers l'âge de 40 « ans, engourdissement, qui vers l'âge de 52 ans s'est étendu à tout le « membre inférieur correspondant. A 53 ans, une douleur en tiraillements « s'est déclarée dans le membre supérieur droit. A 56 ans, amaigrissement « de la main en « tière et aplatissement de la région palmaire. Disparition « de la sensibilité à la température et à la douleur ». Signes habituels d'une *parésie faciale droite. Hémiatrophie droite de la langue* ; mais la parole n'est pas embarrassée. « Il existe de la paralysie du voile du palais ». « La moitié droite de la langue est franchement hypcsthésique à la température. Le réflexe pharyngien est diminué ». Rien du côté du larynx. « Chute des ongles. Panaris ». Atrophie progressive du membre supérieur et inférieur droits. Mort, (on ne dit pas quand, ni comment).

Les données de l'autopsie manquent.

Dans le 2^e cas.

Il s'agit d'une femme, âgée de 34 ans. « Scoliose à 20 ans. Atrophie dans les membres supérieur et inférieur droits ». Troubles trophiques dans la main droite. *Hémiatrophie droite de la langue*, laquelle s'accroît de plus en plus pendant le séjour de la malade à l'hôpital. Plus tard, se déclare une *hémiatrophie faciale* du même côté. « Toute la « muqueuse buccale, sauf le voile du palais, offre une *hyperesthésie* à « la piqure sur la moitié droite. La sensibilité au contact de la mu- « queuse laryngée et les réflexes (toux, nausée) sont abolis des deux « côtés. La brûlure est sentie comme une légère piqure ». « Il n'existe

pas de paralysie de la corde vocale droite ». La *déglutition* est très difficile : *paralysie* du voile du palais. La *parole* n'est pas embarrassée au début de l'hémiatrophie linguale, mais elle l'est devenue plus tard par suite des contractions spasmodiques de la langue. Mort.

Les données de l'autopsie manquent également.

Voilà à peu près tout ce que nous connaissons sur les troubles bulbaires dans la syringomyélie.

Il résulte de ces faits que :

1^o Dans les premières périodes de l'évolution de la syringomyélie la participation du bulbe est très rare et ne se manifeste dans l'immense majorité des cas que par des troubles de la sensibilité du côté de la face et des muqueuses, et par le nystagmus, seul où associé à la lésion du trijumeau (racine ascendante) ;

2^o Les accidents bulbaires deviennent un peu plus fréquents et surtout plus appréciables dans la période ultime de la maladie, quand le processus gliomateux s'est déjà généralisé dans la moelle épinière, et que la voie du bulbe est déjà le plus souvent ouverte par le trijumeau. L'envahissement du bulbe dans ces derniers cas s'opère généralement d'une façon rapide (marche aigüe ou subaigüe) et détermine la mort par la destruction du pneumogastrique, avant que les lésions du côté des nerfs moteurs (hypoglosse, facial etc.) aient eut le temps d'atteindre un degré tel qu'on l'observe par exemple dans la paralysie labio-glosso-laryngée.

3^o Une lésion *systématique* du bulbe, intéressant *exclusive-*

ment les nerfs moteurs, n'a pas encore été signalée dans la syringomyélie. Et cela se comprend d'ailleurs très bien, puisque le processus morbide affecte la sensibilité de préférence même à la motilité, les cornes postérieures plus que les cornes antérieures de la substance grise centrale.

4° Notre observation, où l'envahissement du bulbe a été *précoce* et où la marche des phénomènes est *chronique*, appartient à une des formes anormales et très rares de la syringomyélie qu'on peut appeler *forme bulbo-médullaire*.

Mais on peut aller plus loin, et rien, croyons-nous, n'empêche d'admettre la possibilité d'une *forme bulbaire* pure de la syringomyélie, dans laquelle les manifestations du côté du bulbe occuperaient à elles seules *presque* tout le tableau clinique. Dans cette hypothèse le début du processus morbide se ferait dans son lieu d'élection habituel, c'est-à-dire dans le renflement cervical de la moelle épinière, mais y resterait à l'état latent pour gagner ensuite le bulbe et se révéler de ce côté-ci par des symptômes correspondants.

L'observation suivante de Cohen semble justifier notre opinion.

OBSERVATION de COHEN (1) (résumée). Homme, âgé de 55 ans, d'une constitution très robuste. A l'âge de 25 ans chancre avec accidents secondaires. Pas d'accidents tertiaires. En 1872 accès d'incontinence

(1) S. COHEN Bulbar paralysis with marked disturbances of pain and temperature senses and other phenomena pointing to syringomyelia. *Medical and, Surgical, Reporter* (Philadelphia). 1889. T. LXI. p. 34.

nocturne à la suite d'une stricture traitée par dilatation et uréthrotomie interne. En 1878 *ptosis* de l'œil droit à forme tout à fait particulière : « le malade peut ouvrir à volonté la paupière tombante, mais il trouve plus commode d'avoir l'œil fermé même en écrivant ou en lisant ». La pupille droite était alors rétrécie, celle de l'œil gauche dilatée. « Quelques années plus tard, tout d'un coup et sans cause aucune la pupille droite s'est dilatée et la pupille gauche s'est rétrécie ». En 1886 à la suite des douleurs constantes dans des mâchoires le malade s'est fait arracher plusieurs dents. L'extraction ne fut pas douloureuse. Dès lors développement graduel de l'état suivant.

Etat actuel (1889) : *Motilité* : Même ptosis qu'auparavant (côté droit.) Légère faiblesse des muscles droit interne et oblique supérieur droits. La pupille droite est légèrement dilatée, (l'année dernière l'auteur a constaté des alternatives répétées de dilatation et de rétrécissement, se succédant à bref délai). Paralyse faciale inférieure bilatérale, surtout prononcée à droite. Le malade ne peut pas siffler. La préhension et la succion sont difficiles (le malade a renoncé à fumer). Difficulté dans la mastication et la déglutition. Salivation, secousses fibrillaires de la langue avec hémia-trophie double, surtout accusée du côté droit. Le voile du palais et le larynx ne sont pas paralysés. La parole est très embarrassée, surtout pour les labiales et les sibilantes, elle est améliorée par le traitement électrique. La force des membres supérieurs est bien conservée. Par moments faiblesse de la jambe gauche. Pas d'ataxie. Diminution de l'excitabilité électrique dans les muscles affectés sans réaction de dégénérescence. Réflexes normaux. Pas d'incoordination.

Sensibilité. La sensibilité au *contact* est presque partout bien conservée (parfois cependant obtuse aux lèvres et du côté droit de la face et du tronc). La sensibilité *thermique* est obtuse dans la moitié droite de la face, surtout dans les parties inférieures (au dessous de l'œil), où le froid est parfois perçu comme chaud. Elle est bien conservée dans le reste du corps. Mais le malade est devenu très sensible à l'eau froide et ne peut plus supporter les bains de mer, car « aussitôt que l'eau gagne le tiers

supérieur des cuisses, il est saisi d'une sensation de choc accompagnée d'une angoisse extrême, comme s'il allait s'évanouir. »

La sensibilité à la *douleur* est particulièrement affectée. Analgésie complète de la face et du cou (côté droit), et du tronc, sous forme de plaques « qui ne suivent pas la distribution des nerfs périphériques ».

Douleurs fulgurantes dans les jambes, surtout dans la jambe droite, suivies parfois de zona. Sensation de l'eau coulante dans la nuque, suivie d'une sensation de chaleur intense.

Ouïe normale. *Odorat* un peu affaibli. *Gout* aboli dans la partie antérieure de la langue. *Vue* très affaiblie. Parfois accès d'amaurose passagère, accompagnés de vertiges. Il existait dans le temps des accès de vertiges, mais sans ambliopie. Pas de rétrécissement du champ visuel.

La fonction du *cœur* est faible et irrégulière (pas de lésions organiques appréciables, sauf une légère dilatation). Pouls petit, 88. Parfois accès de palpitations. Respiration normale. Accès de dyspnée tout récemment *Miction* : tantôt rétention, tantôt incontinence. Alternatives de constipation et de diarrhée. Abolition de la faculté virile. Affaiblissement générale de la nutrition.

Légère amélioration sous l'influence du traitement.

Cette observation extrêmement intéressante est suivie d'une note de M. Mills, où ce dernier se prononce en faveur de la nature gliomateuse de l'affection dans ce cas particulier, car dit-il : « l'hypothèse d'une gomme ou d'une lésion syphilitique des petits vaisseaux à la base du crâne, tout en expliquant peut-être les troubles bulbaires, ne tiendrait pas compte des phénomènes médullaires. »

Si l'autopsie vient vérifier le diagnostic, d'ailleurs le plus vraisemblable, ce serait donc un cas, où la maladie a débuté

par des symptômes bulbaires qui occupent toujours le premier plan et remplissent presque tout le tableau clinique (1).

Si l'avenir apporte d'autres cas semblables, le diagnostic de la syringomyélie devra se baser sur le caractère peu systématique de la lésion, sur la prédominance des phénomènes d'un seul côté et surtout sur la coexistence des troubles de la sensibilité (anesthésies et paresthésies) particulièrement dans le domaine du trijumeau. Il sera facilité par la présence de manifestations médullaires (surtout par la combinaison d'une paralysie atrophique avec des troubles sensitifs), même peu accusés. Il va sans dire qu'on devra toujours avoir présent à l'esprit la possibilité d'une association hystérique, qui pourra rendre le diagnostic très difficile, peut-être même impossible dans quelques cas particuliers.

(1) Notons ici cette coïncidence remarquable que dans les deux cas — celui de Cohen et le nôtre — les accidents bulbaires ont débuté par des symptômes ophtalmoplégiques. Tel est aussi peut-être le cas de Wesphal, que nous avons cité plus haut (diplopie passagère).

Disons maintenant quelques mots des *phénomènes oculaires* que nous avons observés chez notre malade. Pour peu accentués qu'ils soient — car à l'heure qu'il est la malade souffre peu de ce côté — ils n'en sont pas moins significatifs. Nous avons trouvé :

1. Un léger ptosis.
2. Un léger strabisme interne (sans diplopie actuellement.)
3. Un nystagmus très prononcé.
4. Une inégalité pupillaire.
5. Une diminution de la fente palpébrale.
6. Une rétraction du globe oculaire.

Tous ces symptômes sont limités à l'œil gauche, excepté le nystagmus qui est bilatéral. Or si les trois premiers sont, comme nous venons de l'expliquer plus haut, l'indice d'une lésion du bulbe et en particulier, de la région protubérantielle, les trois derniers ont une signification tout autre et s'observent plus fréquemment dans la syringomyélie. Ils constituent le syndrome dont Mme Klumpke-Déjerine a bien indiqué la valeur pour le diagnostic des paralysies radiculaires. Dans le cas actuel, où la lésion est supposée intramédullaire, ce syndrome indique que la lésion intéresse l'origine même

des filets sympathiques qui innervent le muscle irido-dilatateur et le muscle de Muller. Cette origine, comme nous le savons, se trouve à la hauteur des derniers nerfs cervicaux et des premiers dorsaux.

C'est à cette hauteur que se trouve, croyons-nous, la limite inférieure du processus destructif qui s'opère dans notre cas. Si la gliomatose s'étend plus bas dans la moelle, ce qui n'est pas impossible (1), la lésion reste ici à l'état latent et ne se traduit pas par des phénomènes cliniques appréciables. De là la lésion monte le long de la substance grise centrale, envahissant les cornes postérieures de préférence aux cornes antérieures, et le côté gauche de préférence au côté droit, et gagnant le bulbe, où, comme nous l'avons démontré plus haut, presque tous les nerfs crâniens sont plus ou moins intéressés, surtout du côté gauche. Les quelques symptômes leucomyéliques qui existent dans notre cas, à savoir l'exagération des réflexes rotuliens, accompagnée d'une légère faiblesse des jambes d'une part, la diminution de la sensibilité tactile et du sens musculaire dans la main et l'avant-bras gauches et les douleurs fulgurantes sous-occipitales de l'autre semblent indiquer que les cordons latéraux sont légèrement comprimés au-dessous du renflement cervical et que les cordons postérieurs sont légèrement touchés au niveau de cette région.

(1) La plaque d'anesthésie modérée que nous avons constatée à la région lombaire en est peut-être le faible indice.

VI.

Si nous voulons envisager l'*étiologie* de la maladie dans notre cas, nous ne pourrions relever parmi les antécédents de la maladie qu'un seul phénomène, très fréquemment cité comme une des causes déterminantes de la syringomyélie, c'est le *traumatisme* de la colonne vertébrale. La signification de ce phénomène est très diversement interprétée. D'après les uns il favoriserait le développement d'un gliome des centres nerveux (Virchow), d'après les autres il ne ferait peut-être qu'accélérer l'évolution et la mise en évidence de l'affection jusque-là latente (Charcot), enfin Kraft-Ebing (1); Hitzig (2) et Minor (3) (et surtout ce dernier) ont établi que le traumatisme peut donner lieu à une hématomyélie centrale (tubulaire), qui serait le point de départ du processus gliomateux.

Or dans notre cas le traumatisme a été léger, ne s'est révélé par aucun phénomène immédiat, il peut donc à peine être question d'une hématomyélie; de plus, il a précédé de 15 ans le début de la maladie, délai si long qu'il est peu probable que cet accident joue un rôle appréciable, comme fac-

(1) Wiener Kl. Woch. 1889, n° 49.

(2) Hitzig. Hematorachis. Syringomyélie. Arch. f. Psych. XXVI.

(3) MINOR. Congrès de Berlin, 1890, in. *Neurolog. Ctblt* 1890 et *Sem. méd* 1890.

teur étiologique. Nous ferons donc mieux, croyons-nous, de déclarer que dans le cas dont il s'agit l'étiologie n'est pas élucidée, fait d'autant plus intéressant que le *début* de la maladie a été *tardif*(1).

(1) Généralement le début de la syringomyélie se fait dans le jeune âge, entre 15 et 20 ans, et comme souvent il manque toute indication sur les moments étiologiques, on n'est pas éloigné à la considérer, comme une maladie d'évolution, expression d'un vice de développement du système nerveux.

Voir : P. BLOCQ. *Gazette des hôpitaux* 1889. et *Brain* 1890.

VII.

Si la syringomyélie est en général « d'un pronostic moins sombre que ne l'est celui de la plupart des affections organiques spinales dont elle peut être cliniquement rapprochée », comme dit M. Charcot (1), il n'est pas moins clair que dans notre cas spécial *le pronostic* est beaucoup plus grave. Ici nous n'avons plus à faire à une affection spinale pure, mais bien à une affection qui s'est propagée au bulbe et y a déjà fait des ravages considérables. La malade a survécu à deux poussées aiguës, probablement de nature hémorrhagique dont chacune a laissé des traces indélébiles du côté du bulbe. Jusqu'à présent les centres de la respiration et de la circulation sont restés indemnes, mais l'affection est en pleine évolution et on ne saurait pas garantir qu'elle s'y arrêtera, quoique d'autre part des arrêts et même des rémissions dans le cours de la syringomyélie ne soient pas rares. Nous resterons donc très réservé sur l'avenir de notre malade et nous dirons pour terminer quelques mots sur le *traitement* que nous nous proposons de suivre.

Nous croyons que le meilleur agent thérapeutique dans le cas actuel, comme du reste dans la syringomyélie en général, est l'électricité. Elle nous paraît remplir toutes les indi-

(1) CHARCOT. Leçons du mardi 1890. p. 500.

cations spéciales. Son efficacité est entre autres prouvée par l'observation de Cohen, citée plus haut.

Nous emploierons donc :

1° l'électrisation localisée des muscles affectés d'après les préceptes classiques de Duchenne de Boulogne ;

2° le pinceau faradique, comme le meilleur moyen de réveiller la sensibilité dans les régions analgésiques ;

3° l'anode stable du courant galvanique pour tenter de faire disparaître les points névralgiques.

CONCLUSIONS.

1° La maladie dont nous avons rapporté l'observation est atteinte de syringomyélie.

2° Le diagnostic résulte d'une part de signes négatifs, en vertu desquels la maladie ne ressemble à aucune autre affection du système nerveux, d'autre part de signes positifs, à savoir de la coexistence d'une amyotrophie du type Duchenne-Aran avec des troubles syringomyéliques de la sensibilité.

3° La participation précoce du bulbe, très rare dans l'espèce, rend notre cas d'un très grand intérêt et permet de le désigner comme « forme bulbo-médullaire » de la syringomyélie, intermédiaire entre la forme médullaire vulgaire, et la forme bulbaire pure, tout à fait exceptionnelle.

4° Les troubles oculaires correspondent à des lésions, situées aux extrémités de la région envahie par la gliomatose dans le névraxe, et, par conséquent, on peut d'après leur examen, estimer jusqu'à un certain point les limites occupées par les lésions syringomyéliques.

5° Le traitement électrique nous paraît le plus rationnel.

Vu par le Président de la thèse,

Vu Le doyen,

CHARCOT

P. BROUARDEL.

Vu et permis d'imprimer :

Le vice recteur de l'Académie de Paris

GRÉARD.

